



UNIVERSIDAD ABIERTA INTERAMERICANA.

ESCUELA DE CIENCIAS MEDICAS.

POSTGRADO DE MEDICINA.

MAESTRIA EN CARDIOLOGIA CRITICA.

ROTURA DE ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA COMO CAUSA DE INSUFICIENCIA CARDIACA

TESIS PARA LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE LA MAETRÍA EN CARDIOLOGÍA CRITICA.

TUTOR: Dr. Pérez Baztarrica Gabriel.

AUTOR: Dr. Carlos Jaramillo

Buenos Aires – Argentina.

2022.

INDICE

1.- RESUMEN.....	2
2.- SUMMARY.....	3
3.- AGRADECIMIENTOS y DEDICATORIAS.....	4
4.- INTRODUCCIÓN.....	5
4.1 Motivo de selección de tema.....	8
4.2 Objetivos	8
4.3 Materiales y Métodos	8
5.- CASO CLÍNICO.....	10
6.- DISCUSIÓN.....	14
6.1 Clinica.....	14
6.2 Estudios Complementarios.....	16
6.3 Tratameinto.....	18
7.- CONCLUSIÓN.....	20
9.- REFERENCIAS.....	21

1.- RESUMEN

Un aneurisma del seno de Valsalva (ASV) es una anomalía cardíaca muy poco frecuente. Aunque la causa puede ser adquirida, en la mayoría de los casos se trata de una anomalía congénita por un defecto en la capa media de la aorta, y suele permanecer silente hasta su rotura. La rotura de un ASV es una anomalía cardíaca rara y se asocia con un cortocircuito de izquierda a derecha grave si se comunica con las cavidades cardíacas del lado derecho. La fístula que surge de la rotura del ASV es una causa poco común de insuficiencia cardíaca congestiva. La intervención quirúrgica precoz es el tratamiento de elección. Presentamos el caso de una paciente con rotura de un ASV derecho al ventrículo y aurícula derecha. Esta anomalía dio lugar a un cortocircuito de izquierda a derecha que condujo a una insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva.

2.- ABSTRACT

A sinus of Valsalva aneurysm (SVA) is a very rare heart abnormality. Although the cause can be acquired, in most cases it is a congenital anomaly due to a defect in the middle of the aorta. The sinus of Valsalva aneurysm usually remains silent until it ruptures. ASV rupture is a rare cardiac anomaly and is associated with a severe left-to-right shunt if it communicates with the right-sided heart chambers. Fistula arising from ASV rupture is a rare cause of congestive heart failure. Early surgical intervention is the treatment of choice. We present the case of a patient with rupture of a right ASV to the right ventricle and atrium. This abnormality resulted in a left-to-right shunt leading to rapidly progressive heart failure.

3.- DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTO

Dedicado a Dios, a mi familia por todo su apoyo durante mi carrera universitaria. Mis más sinceros agradecimientos a cada uno de ellos.

Carlos Jaramillo

4.- INTRODUCCIÓN:

Las anomalías de los senos de Valsalva (SV) representan un problema relativamente poco frecuente. Anatómicamente las anomalías del SV se las clasifican como: 1) aneurisma 2) aneurisma con fistula (rotura) **Fig.1** y 3) fistula. La mayoría de las anomalías de los SV congénitas corresponden al SV derecho y al seno no coronario; los del SV izquierdo suelen ser adquiridos y pueden resultar de un trauma, endocarditis, sífilis, Behcet o síndrome de Marfan.¹

Las anomalías del SV fueron descritas inicialmente en el año 1840 por Thurnam en la presentación del caso de un varón de 33 años en quien se instauró un cuadro súbito de repentina sensación de "quiebre" en la región del corazón, con síncope, palpitaciones, disnea, anasarca y muerte en once semanas.¹⁻²

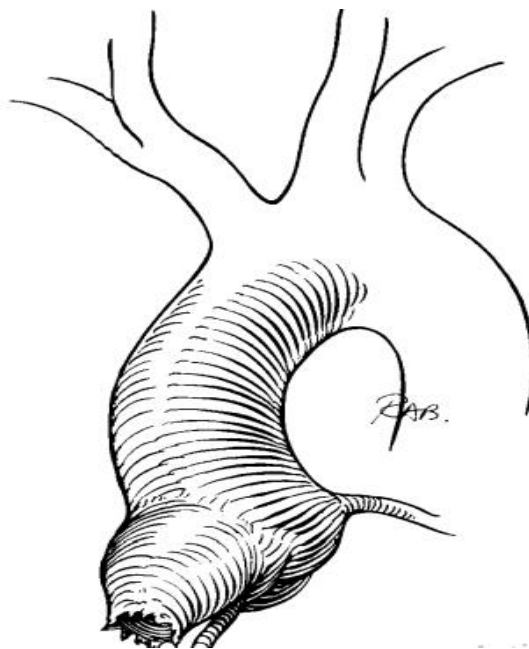


Fig. 1 Dibujo de la raíz aórtica que muestra el SV derecho roto (Típica deformación en manga de viento). Los SV derechos suelen romperse en el ventrículo derecho y crear una derivación del flujo de izquierda a derecha.¹

El aneurisma del seno de Valsalva (ASV) es una dilatación anormal de la raíz aórtica ubicada entre el anillo de la válvula aórtica y la unión sinotubular. La función de los senos normales es prevenir la oclusión de los orificios de la arteria coronaria durante la sístole cuando se abre la válvula aórtica. El diámetro normal del seno es inferior a 4,0 cm para los hombres y 3,6 cm para las mujeres **(Fig 2)**. El aneurisma del seno de Valsalva puede ser congénito o adquirido.

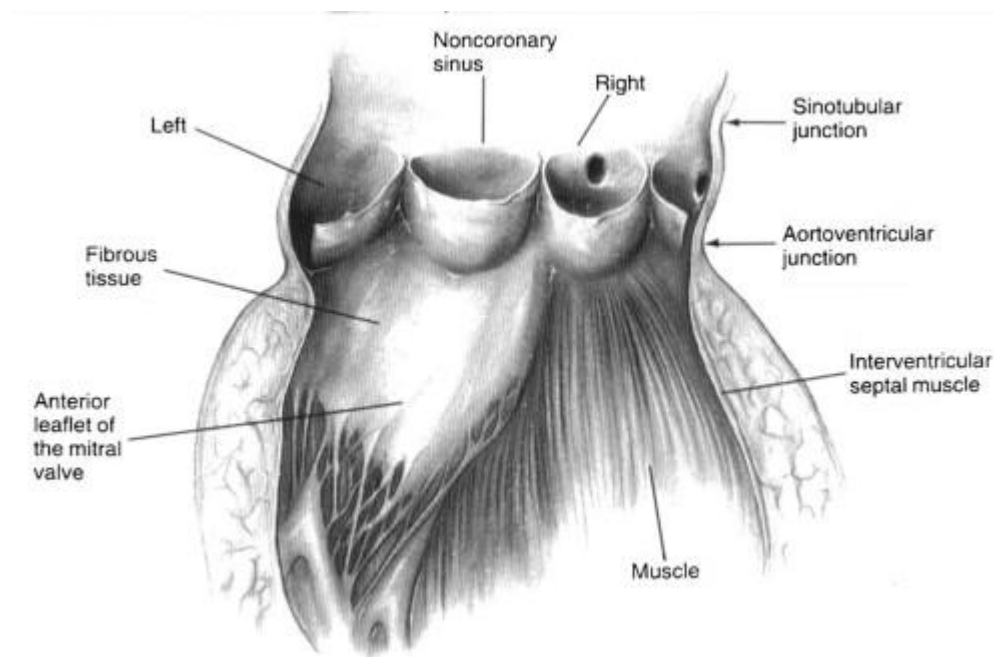


Fig. 2 Dibujo de la raíz aórtica que muestra la disposición de los senos de Valsalva.1

El ASV es una anomalía cardíaca rara y surge principalmente de un defecto congénito de la media aórtica (hay una falta de fusión o separación de los medios de la aorta y el anillo aórtico fibroso). La avulsión secundaria de la media aórtica del anillo fibroso puede resultar de una infección (endocarditis bacteriana), inflamación crónica (aortitis sifilítica) y trastornos del tejido conectivo (síndrome de Marfan). El aneurisma del SV

también puede ocurrir como consecuencia de cambios crónicos de aterosclerosis y necrosis quística medial. El trauma torácico y la lesión iatrogénica durante la cirugía de la válvula aórtica se han informado como causas de aneurisma adquirido del seno de Valsalva. Las enfermedades vasculíticas, como la arteritis de Takayasu, pueden conducir a la formación de un ASV.

Ocorre entre el 0,09 y el 0,15% de los casos y comprende hasta el 3,5% de todas las anomalías cardíacas congénitas. Los aneurismas asociados a la rotura y fistula se originan predominantemente en el seno coronario derecho (70 %) y se presenta predominantemente en hombres del continente asiático y Europa oriental.³

En raras ocasiones, un ASV no roto puede conducir a isquemia miocárdica por compresión o trombosis del ostium de la arteria coronaria o insuficiencia valvular aórtica. La presencia de un aneurisma puede dar lugar a una compresión de otras estructuras como es el sistema de conducción, lo que provoca bloqueos de diferentes grados. Sin embargo, en la mayoría de los casos permanece clínicamente asintomática hasta la rotura.

Nosotros presentamos el caso de una paciente con rotura de un ASV derecho a aurícula y ventrículo derecho. Esta anomalía originó un shunt izquierda-derecha que produjo un cuadro de insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva.

La fistula generada por rotura de un ASV es una causa poco frecuente de la insuficiencia cardíaca congestiva. La mayoría de los aneurismas se rompen en las cavidades cardíacas del lado derecho y, en raras ocasiones, en las cavidades cardíacas del lado izquierdo, el pericardio y la arteria pulmonar o la vena cava superior. El trastorno resultante de este cortocircuito de izquierda a derecha determina el cuadro

clínico del paciente. La insuficiencia cardiaca congestiva es la forma clínica más frecuente presentación.¹⁻³

4.1 MOTIVO DE SELECCIÓN DEL TEMA

Mi interés en el tema se presentó cuando se internó una paciente en el Ex Hospital de la Universidad Abierta Interamericana con insuficiencia cardiaca asociado a una rotura de un ASV derecho a aurícula y ventrículo derecho.

4.2 OBJETIVO: GENERALES

1. Profundizar y actualizar información sobre ASV y sus complicaciones.

OBJETICO ESPECÍFICOS

1. Conocer la incidencia y prevalencia.
2. Indagar sobre la fisiopatología de la rotura de un ASV.
3. Explorar sobre herramientas diagnósticas, tratamiento y pronóstico de estos pacientes.

4.3 MATERIALES Y MÉTODO:

El objetivo fue realizar una revisión de la literatura con respecto fistula SV para posterior discusión de un caso que se presentó en nuestro Hospital.

Para ello, primero expondremos la búsqueda sistemática en PubMed y Google y luego presentaremos el caso. Se seleccionó el material bibliográfico relevantes para el logro de nuestro objetivo y con estos se realizó una síntesis cualitativa y narrativa de la

literatura disponible. La búsqueda se basó en palabras clave: aneurisma seno de Valsalva; rotura; sinus of Valsalva; fistula; rupture; heart failure.

La revisión y los análisis del material se realizaron hasta el 01 de mayo de 2022.

5.- CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 35 años que tenía como único antecedente patológico hipotiroidismo en seguimiento por endocrinología y en tratamiento con levotiroxina 88 mcg (ultimo control con valores hormonales normales). No tiene otros antecedentes patológicos significativos. Refirió comenzar dos semanas previas a la internación con un cuadro súbito de disnea clase funcional III NYHA y palpitaciones que con el correr de los días evolucionó con edema de miembros inferiores. Al ingreso se encontraba hemodinámicamente inestable. Frecuencia cardiaca 115 por minuto y una presión arterial 100/70 mm Hg. Presentó signos de insuficiencia cardiaca congestiva derecha con ingurgitación yugular 2/3, hepatomegalia dolorosa, edema de miembros inferiores 3/6. A la auscultación cardiaca se documentó segundo ruido cardiaco aumentado en intensidad, R3 derecho y un soplo sistodiastólico grado 4/6, audible en región paraesternal izquierda tercer espacio intercostal y mesocardio, sin irradiación preferencial. En el electrocardiograma solo evidenció una taquicardia sinusal. Laboratorio dentro de parámetros normales. Radiografía de tórax proyección anteroposterior ponía de manifiesto silueta cardiaca normal con rectificación del arco pulmonar sin signos de congestión ni hiperflujo pulmonar. El ecocardiograma transtorácico informó un shunt de izquierda a derecha de alta velocidad a nivel de la porción superior del tabique interventricular, por debajo de la válvula aortica. La medición entre el flujo pulmonar y sistémico (QP /QS) de 2.4/1; cavidades derechas normales e insuficiencia tricúspidea leve con PSAP 53 mm Hg, función sistólica del ventrículo izquierdo conservada. Debido a estos hallazgos, se decidió completar la evaluación con un ecocardiograma transesofágico (ETE) que reveló shunt de izquierda

a derecha entre el SV derecho y la base del ventrículo derecho, con una solución de continuidad de 8,3 mm de diámetros (**Fig. 3**).

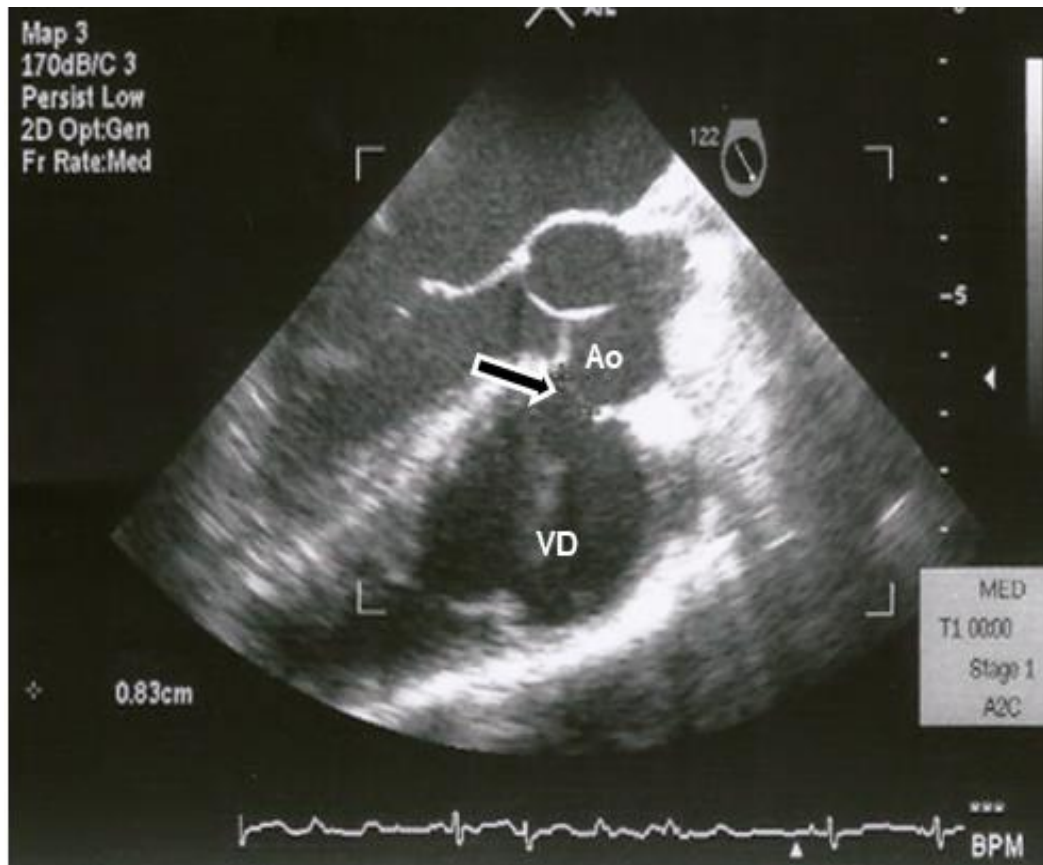


Fig. 3: Ecocardiograma transesofágico (ETE) reveló un shunt de izquierda a derecha entre el SV derecho y la base del ventrículo derecho. Ao: aorta; VD: ventrículo derecho.

Al paciente se le realizó un cateterismo cardíaco derecho e izquierdo con aortografía. El aortograma digital puso de manifiesto el paso de contraste de aorta al ventrículo derecho con un QP/QS de 2.2/1 (**Fig.4**). La angiografía coronaria no demostró enfermedad coronaria significativa. La ventriculografía izquierda fue normal.

Como causa de ASV, se interpretó como congénita por edad y la ausencia de causas secundaria (Antecedentes de endocarditis bacteriana, aortitis, trastornos del tejido conectivo, traumatismo, entre otras). La fistula secundaria rotura del ASV ocurre en la tercera o cuarta década de la vida como fue en nuestro caso.

Con el diagnóstico de FSV a ventrículo derecho, la paciente fue intervenida quirúrgicamente.

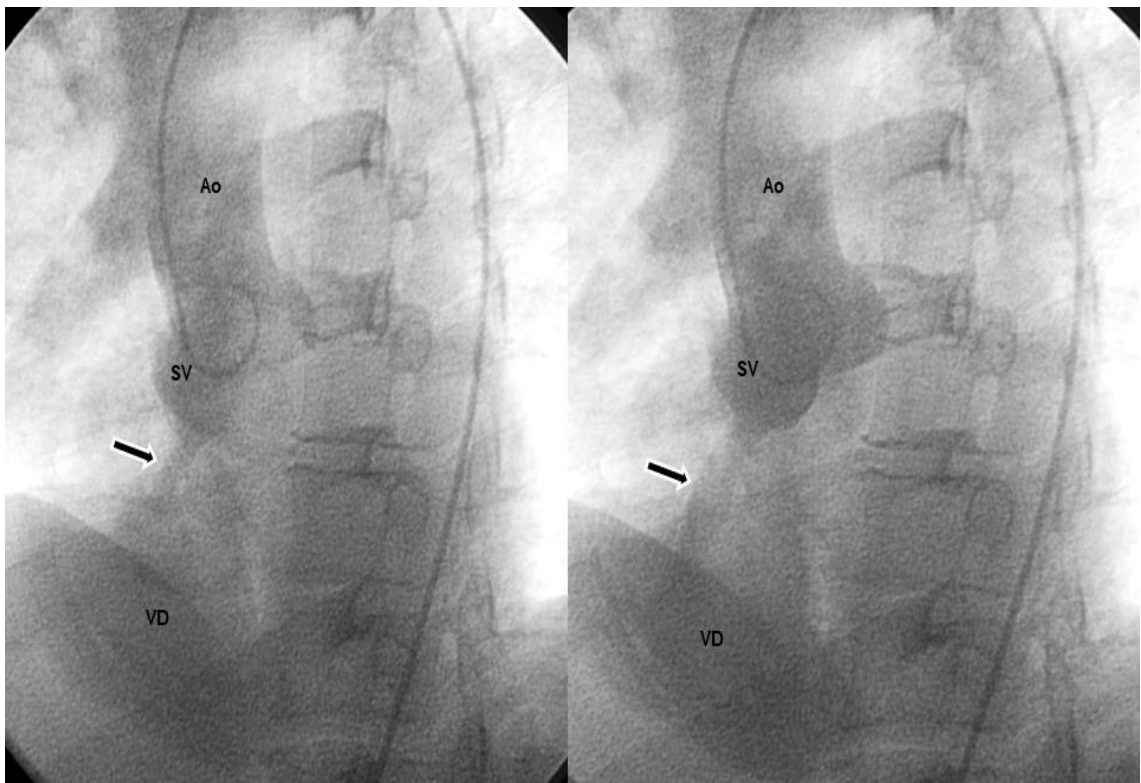


Fig. 4: Angiografía aortica que puso de manifiesto el paso de contraste de aorta al ventrículo derecho. Ao: aorta; VD: ventriculo derecho; SV: seno de Valsalva.

Durante el acto quirúrgico se verifica a nivel del seno coronario derecho un orificio de 8 mm que comunicaba con las cavidades derechas (el trayecto fistuloso se encontraba cabalgando entre la aurícula y el ventrículo derecho) (Fig. 5).

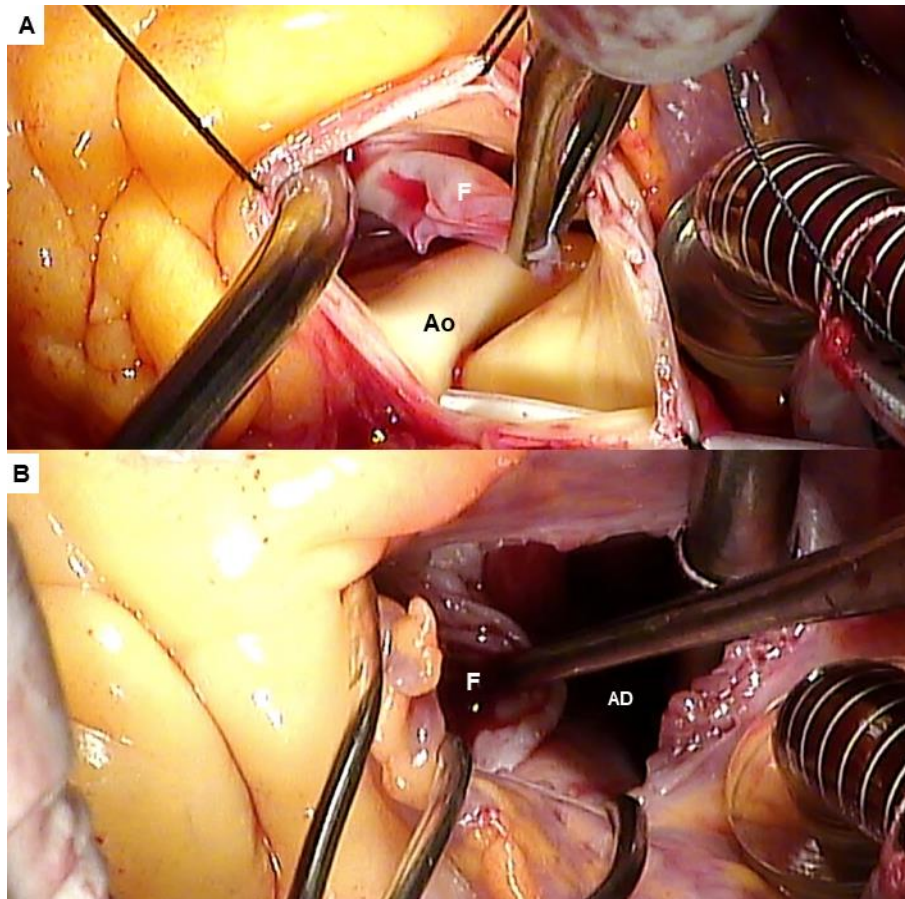


Fig. 5: Fotos de la cirugía donde se encontró a nivel del seno coronario derecho un orificio de 8 mm que comunicaba con las cavidades derechos. Ao: aorta; AD: aurícula derecho; F: fistula.

Se realizó cierre simple del orificio (ETE intraoperatorio sin shunt), evolucionando sin complicaciones hasta el alta. Luego de 15 meses de seguimiento no se evidenciaron nuevas complicaciones. Ecocardiograma transtorácico de control que no evidenció

shunt, cavidades derechas normales e insuficiencia tricúspidea leve con PSAP 22 mm Hg, función sistólica del ventrículo izquierdo conservada.

6.- DISCUSIÓN

6.1 Clínica: El ASV suele permanecer silente hasta que rompe, aunque, en ocasiones, puede producir diferentes manifestaciones clínicas, como obstrucción al flujo en el tracto de salida ventricular derecho, insuficiencia aórtica, trastornos del ritmo y, raramente, isquemia miocárdica. La trombosis del ASV no roto puede conducir a la oclusión de los ostium coronarios y desencadenar eventos coronarios. También se asocia con insuficiencia valvular aórtica significativa en el 30% al 50% de los casos. 1-7 La clínica de un ASV no roto también va a depender su asociación con otras anomalías congénitas como, por ejemplo, defecto concomitante en el septum interventricular, comunicación interauricular y válvula aórtica bicúspide. 11-13

La rotura del ASV es una complicación temida. Los aneurismas congénitos del seno de Valsalva generalmente no se detectan hasta que se rompen, lo que generalmente ocurre en la tercera o cuarta década de la vida como fue en nuestro caso. Un ASV se rompe en el 35%, dando lugar a síntomas agudos en una cuarta parte de los pacientes. 14-15 Clásicamente la disnea súbita y el dolor torácico retroesternal coinciden con la rotura. Otros pacientes siguen un curso más insidioso de descompensación cardíaca sin un episodio agudo asociado a la rotura del aneurisma. La gravedad del shunt, la presencia de lesiones asociadas y la edad de presentación determinan la gravedad de los síntomas. La mayoría de los pacientes no tratados quirúrgicamente mueren de insuficiencia cardíaca o endocarditis bacteriana dentro del año posterior al inicio de los síntomas. Un tercer grupo de pacientes puede no tener sintomatología cardíaca a pesar de la rotura del aneurisma y la fístula formación y pueden ser diagnosticados en la evaluación de otros problemas cardíacos o por la presencia de un soplo cardíaco continuo. En el examen físico, los pacientes con un

aneurisma del SV roto con fístula generalmente tienen un "tipo de maquinaria" continuo y fuerte. El soplo es más fuerte en el cuarto espacio intercostal izquierdo y alcanza su punto máximo con el segundo sonido del corazón. Los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva estarán presentes en pacientes descompensados. El resto del examen puede ser dentro de los límites normales.

En nuestro caso el comienzo de los síntomas fue súbito (disnea y palpitaciones) coincidiendo probablemente con la rotura del aneurisma. Evolucionó en los días subsiguientes con signos francos de insuficiencia cardíaca a predominio derecho (ingurgitación yugular 2/3, hepatomegalia dolorosa, edema de miembros inferiores 3/6). Al examen físico presentaba signos clásicos de un ASV roto y fistulizado. A la auscultación cardíaca se documentó segundo ruido cardíaco aumentado en intensidad, R3 derecho y un soplo continuo grado 4/6, audible en región paraesternal izquierda tercer espacio intercostal y mesocardio, sin irradiación preferencial.

6.2 Estudios Complementarios: Dado que los SV ocupan una posición intracardíaca, los hallazgos radiográficos tienden a ser inespecíficos, pudiendo ser completamente normal. Los aneurismas más grandes se pueden visualizar indirectamente ya que desplazan las estructuras cardíacas que se encuentran en yuxtaposición a ellos. Dependiendo del seno involucrado, se puede simular agrandamiento de la aurícula izquierda, agrandamiento de la aurícula derecha o prominencia del tracto de salida del ventrículo derecho (**Fig. 6**). Hiperflujo pulmonar se suman a la imagen radiografica.¹¹

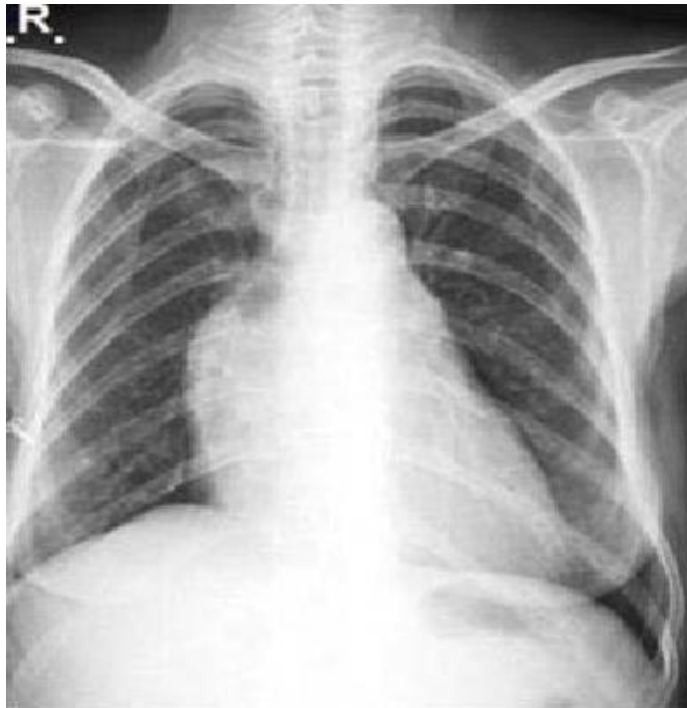


Fig 6: Vista AP de radiografía de tórax de una mujer de 58 años que presentaba disnea aguda que mostraba cardiomegalia leve con aumento de la convexidad del borde derecho del corazón por superposición de un ASV y arco pulmonar como signo de hipertensión pulmonar asociado a hiperflujo.

El electrocardiograma generalmente muestra hipertrofia ventricular izquierda y, a menudo, hipertrofia ventricular derecha. Defectos de conducción interventricular de la rama derecha y bloqueo auriculoventricular completo también se encuentran descriptos. Aunque no son específicos en sí mismos, estas alteraciones de la conducción ocurren debido a la relación cercana de los senos de Valsalva con el haz de His (**Fig.7**).

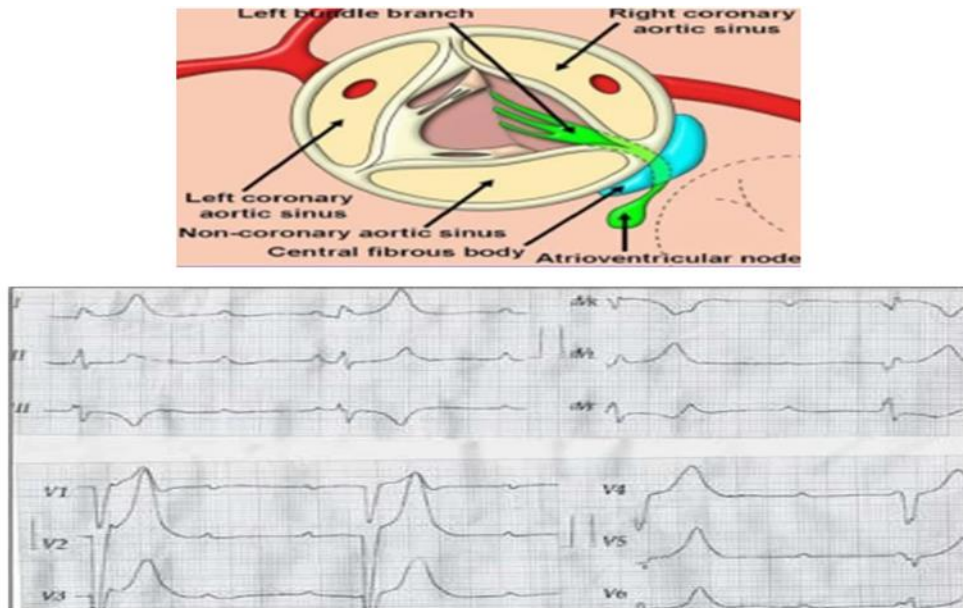


Fig 7: Dibujo donde se visualiza la relación cercana entre seno de Valsalva y el sistema de conducción. Caso electrocardiográfico de asociación de ASV derecho con bloqueo AV completo. 15

La ecocardiografía, especialmente la ecocardiografía transesofágica, es importante para diagnosticar aneurismas rotos y no rotos. Permite una evaluación precisa del seno afectado, la presencia de un shunt de izquierda a derecha o lesiones cardíacas asociadas. La resonancia magnética podría ser útil para diagnosticar con mayor precisión las lesiones cardíacas coexistentes. Actualmente, el cateterismo cardíaco solo se realiza para evaluar la anatomía coronaria antes de la cirugía. 3

6.3 Tratamiento: La rotura del SV debe ser corregida quirúrgicamente.¹² La supervivencia de pacientes con rotura de los senos de Valsalva no tratada quirúrgicamente es de 3.9 años y la tasa de supervivencia después de la cirugía a los 10

y 20 años es de aproximadamente el 90 %, por lo tanto la intervención quirúrgica es mandatorio en estos casos.^{13,16}

Las opciones de abordaje quirúrgico pueden ser por aortotomía, apertura de las cavidades cardíaca o combinado y puede realizarse el cierre simple del orificio fistuloso o con parches dependiendo el tamaño del defecto. Defectos mayores de 0.8 cm deberían ser cerrados con parches.⁹ En nuestro caso, la paciente presentaba un defecto de 8 mm por lo que se realizó cierre simple, evolucionando sin complicaciones en el postquirúrgico inmediato y alejado.

Una alternativa de tratamiento invasivo es el cierre percutáneo. Los resultados inmediatos y el seguimiento a medio plazo en fistulas utilizando ocluidores fueron alentadores. Sus ventajas radican en mínima invasividad, menor tiempo de estancia hospitalaria, evitar la esternotomía y circulación extracorpórea, transfusión sanguínea y mejores beneficios económicos. De esta forma, el cierre quirúrgico es más adecuado para rotura de ASV asociados con CIV u otras anomalías cardíacas que requieran un abordaje quirúrgico.¹⁷⁻²⁰

7.- CONCLUSIÓN

El ASV es una patología mayoritariamente congénita que puede romperse hacia una cavidad cardiaca y provocar una fístula. El trayecto fistuloso provocará una derivación de izquierda a derecha y conducirá a una insuficiencia cardíaca congestiva si no se trata a tiempo. Nosotros presentamos un caso poco frecuente de una fistula SV a ventrículo derecho con signos y síntomas de insuficiencia cardiaca. Constituye una compleja patología que debe ser sospechada (tomando como base la presentación clínica y examen semiológico), diagnosticada y tratada a tiempo (cirugía convencional o tratamiento percutáneo). De no ser así el pronóstico es ominoso.

8.- REFERENCIAS

- 1- De Bakey M, Diethrich E, Liddicoat J, Kinard S and Garrett H. Abnormalities of the sinuses of valsalva. Experience with 35 patients J Thorac Cardiovasc Surg. 1967 Sep;54:312-332.
- 2- Edwards J and Burchell H. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. Thorax. 1957;12:125-139.
- 3- Thurman, J. On Aneurysms and Especially Spontaneous Varicose Aneurysm of Ascending Aorta and Sinuses of Valsalva .Med Chir Trans. 1840;23:323-384.
- 4- Bricker A, Avutu B, Mohammed T, Williamson E, Syed I, Julsrud P, Schoenhagen P, Kirsch J. Valsalva sinus aneurysms: findings at CT and MR imaging. Radiographics. 2010; 30:99-110.
- 5- Feldman D, Gade C and Roman M. Ruptured aneurysm of the right sinus of valsalva associated with a ventricular septal defect and an anomalous coronary artery. Tex Heart Inst J. 2005;32:555-559.
- 6- Vural K, Şener E, Taşdemir O and Bayazıt K. Approach to sinus of Valsalva aneurysms: a review of 53 cases. Eur J Cardiothorac Surg. 2001;20:71-76.
- 7- Nishi I, Ishizu T, Sakamoto K, Eda K, Ishimitsu T, Watanabe S and Yamaguchi I. A case of sinus of Valsalva-right ventricle fistula without a typical aneurysm, and a single origin of the coronary arteries. Int Heart J.2005;46:531-536.
- 8- Kanzaki Y, Terasaki F, Fuji S, Kashiyaama T, S Kaibe, Doi Y, Y. KitauraA sinus of Valsalva-right atrium fistula without aneurysm formation. intern Med . 2010; 49 (8) :749-51

- 9- Yan F, Huo Q, Qiao J, Murat V and Ma S. Asian Cardiovasc Thorac Ann.2008; 16:361-365.
- 10- Steinberg I and Finby N. Clinical Manifestations of the Unperforated Aortic Sinus Aneurysm .Circulation.1956; 14:115-124.
- 11- Feldman D, Roman M. Aneurysms of the sinuses of Valsalva. Cardiology. 2006;106(2):73-81.
- 12- Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, Adam G, Zehr K, Stulak J, Holmes D. Sinus of Valsalva aneurysms--47 years of a single center experience and systematic overview of published reports. Am J Cardiol. 2007 Apr 15; 99(8):1159-64.
- 13- Takach T, Reul G, Duncan J, Cooley D, Livesay J, Ott D and Frazier O. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: management and outcome.Ann Thorac Surg.1999; 68:1573-1577.
- 14- Adams J, Sawyers J and Scott H. Surgical treatment of aneurysms of the aortic sinuses with aorticoatrial fistula; experimental and clinical study. Surgery.1957;41(1): 26-42.
- 15- Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, Adam G, Zehr K, Stulak J, et al. Sinus of Valsalva aneurysms--47 years of a single center experience and systematic overview of published reports. Am J Cardiol. 2007;99:1159-64.
- 16- Yan F, Huo Q, Qiao J, Murat V, Ma S. Surgery for sinus of valsalva aneurysm: 27-year experience with 100 patients. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2008;16:36-5.
- 17- Comparison of immediate results and mid-term follow-up of surgical and percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. Liu S, Xu X, Ding X, Liu G, Zhao Z, Zhao X, Qin Y. J Cardiol. 2014;63:239–243. [PubMed] [Google Scholar]

- 18- Galeczka M, Glowacki J, Yashchuk N, et al. Medium- and long-term follow-up of transcatheter closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm in Central Europe population. *J Cardiol*. 2019;74:381–387.
- 19- Matta A, Akinapelli A, Nagabandi A, Alla V, Delcore M. A systematic review of percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm in adults. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65:70.
- 20- Kuriakose E, Bhatla P, McElhinney D. Comparison of reported outcomes with percutaneous versus surgical closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Am J Cardiol*. 2015;115:392–398.